

BÖLÜM 35



Akciğerin Konjenital Malformasyonları

İlteriş TÜRK¹
Pınar BIÇAKÇIOĞLU²

Giriş

Konjenital akciğer malformasyonları, asemptomatik seyirden ölü doğum ya da doğum sonrası ileri derecede solunum problemlerine kadar değişken semptomatolojiye neden olabilen, nadir görülen lezyonlardır. Kistik adenomatoid malformasyon, bronkojenik kist, bronşiyal atrezi, pulmoner sekestrasyon, konjenital lobar amfizem gibi anomalileri içerir. Yıllık insidansın 100.000 doğumda 30-42 vaka arasında değiştiği bilinmektedir (1). Konjenital akciğer malformasyonlarının insidansı son yıllarda artmıştır ve bu artışın prenatal taramalardaki yaygınlaşma ile ultrasonografi (USG) ve fetal manyetik rezonans görüntüleme kalitesindeki iyileşmelere bağlı olarak meydana geldiği düşünülmektedir (2). Bu malformasyonlar genellikle 18-24. gebelik

haftalarında intrauterin olarak saptanabilmekte ve uygun vakalarda fetal girişimlerle de tedavi edilebilmektedir (3).

1663'te bildirilen akciğerin konjenital kistik hastalığı olgusu konu ile alakalı ilk yayındır. İlk intralober sekestrasyon vakası 1777'de Huber tarafından bildirilmiş, 19. yüzyılın ortalarında ise ilk ekstrapulmoner sekestrasyon olgusu "Rokitansky lobu" olarak tanımlanmıştır. 1933'te Reinhoff tarafından üç yaşında bir hastada gerçekleştirilen akciğer kist eksizeyonu, konjenital akciğer malformasyonlarındaki ilk cerrahi tedavi girişimidir. 1943'te Gross ve Lewis bir konjenital lobar amfizem olgusunda ilk pediyatrik lobektomiye gerçekleştirmişlerdir. 1984'te ise Harrison ve arkadaşları tarafından bir konjenital kistik adenomatoid malformasyon vakasına ilk başarılı fetal cerrahi rezeksiyon uygulanmıştır (4, 5).

¹ Op. Dr., Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Atatürk Sanatoryum Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, turkilteris@gmail.com

² Prof. Dr., Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Atatürk Sanatorium Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, piyaren@gmail.com

edilen akciğer malformasyonlarının çoğunda doğum öncesi müdahaleye gerek yoktur. Prognozun kötü seyrettiği az sayıdaki fetusta (hidrops fetalis veya kalp yetmezliği gelişenler) fetal cerrahi girişimler %50'nin üzerindeki sağkalım oranıyla endikedir. Cerrahi girişimler en sık KKAM, pulmoner sekestrasyon ve konjenital hidrotoraksa sahip fetuslarda uygulanmaktadır (43, 44).

Fetal akciğer lezyonlarına yönelik prenatal girişimler, lezyonun dekompresyonu veya rezeksiyonu yoluyla kitle etkisini hafifletmeyi veya ortadan kaldırmayı amaçlar. Makrokistik lezyonlarda dekompresyon, torakosentez ya da torakoamniyotik şant yerleştirme ile sağlanabilir. Mikrokistik lezyonlar drenaj için küçüktür. Bu fetuslarda daha çok açık fetal cerrahi, pulmoner sekestrasyon olgularındaysa embolizasyon uygulanmaktadır. KKAM hastalarında akciğerin olgunlaşması için uygulanan betametazon tedavisinin faydalı etkileri olduğunu öne süren kaynaklar mevcuttur (43).

Adzick'in 21-31. Gebelik haftaları arasında 24 vakada uyguladığı fetal lobektomi sonuçlarına göre hastaların %54'ünün sağ ve sağlıklı olarak takibine devam edildiği bildirilmiştir. Exitus olan 11 hastanın 7'si ameliyat esnasında kardiyovasküler kollaps nedeniyle kaybedilmiştir (45).

Kaynaklar

1. Andrade CF, Ferreira HP, Fischer GB. Congenital lung malformations. *J Bras Pneumol*. 2011 Mar-Apr;37(2):259-71. English, Portuguese.
2. Burge D, Wheeler R. Increasing incidence of detection of congenital lung lesions. *Pediatr Pulmonol*. 2010 Jan;45(1):103; author reply 104.
3. Jelin EB, O'Hare EM, Jancelewicz T et al. Optimal timing for elective resection of asymptomatic congenital pulmonary airway malformations. *J Pediatr Surg*. 2018 May;53(5):1001-1005.
4. Gülhan SŞE, Üstün LN. Akciğerin konjenital anomalileri. *Türk Toraks Derneği dergisi* 233-238,
5. Eckhauser A, Spray T. (2014). Congenital lung malformations. Jaroslaw Kuzdzal (Ed.), *ESTS Textbook of Thoracic Surgery* 471-478. Cracow.
6. Kravitz RM. Congenital malformations of the lung. *Pediatr Clin North Am*. 1994 Jun;41(3):453-72.
7. Murray JF. (1986) *The Normal Lung* ed 2, 1-82. WB Saunders Co, Philadelphia.
8. Narıcı A, Solak O. (2013) Akciğerlerin doğumsal malformasyonları. İlker Ökten, Hasan Şevket Kavukçu (Ed.2), *Göğüs Cerrahisi* 903-917. İstanbul.
9. Bush A. Congenital lung disease: a plea for clear thinking and clear nomenclature. *Pediatr Pulmonol*. 2001 Oct;32(4):328-37.
10. Lakhoo K. Management of congenital cystic adenomatous malformations of the lung. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2009 Jan;94(1):F73-6.
11. Durell J, Lakhoo K. Congenital cystic lesions of the lung. *Early Hum Dev*. 2014 Dec;90(12):935-9.
12. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol*. 1977 Mar;8(2):155-71.
13. Adzick NS. Management of fetal lung lesions. *Clin Perinatol*. 2003 Sep;30(3):481-92.
14. Kotecha S, Barbato A, Bush A et al. Antenatal and postnatal management of congenital cystic adenomatoid malformation. *Paediatr Respir Rev*. 2012 Sep;13(3):162-70; quiz 170-1.
15. Davenport M, Warne SA, Cacciaguerra S et al. Current outcome of antenally diagnosed cystic lung disease. *J Pediatr Surg*. 2004 Apr;39(4):549-56.
16. Calvert JK, Lakhoo K. Antenatally suspected congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: postnatal investigation and timing of surgery. *J Pediatr Surg*. 2007 Feb;42(2):411-4.
17. Vu LT, Farmer DL, Nobuhara KK et al. Thoracoscopic versus open resection for congenital cystic adenomatoid malformations of the lung. *J Pediatr Surg*. 2008 Jan;43(1):35-9.
18. Chakraborty RK, Modi P, Sharma S. Pulmonary Sequestration. 2021 Jul 26. In: *StatPearls* [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021 Jan.
19. Corbett HJ, Humphrey GM. Pulmonary sequestration. *Paediatr Respir Rev*. 2004 Mar;5(1):59-68.
20. Stocker JT. Sequestrations of the lung. *Semin Diagn Pathol*. 1986 May;3(2):106-21.
21. Adzick NS, Harrison MR, Crombleholme TM et al. Fetal lung lesions: management and outcome. *Am J Obstet Gynecol*. 1998 Oct;179(4):884-9.
22. John PR, Beasley SW, Mayne V. Pulmonary sequestration and related congenital disorders. A clinico-radiological review of 41 cases. *Pediatr Radiol*. 1989;20(1-2):4-9.
23. Zhang N, Zeng Q, Chen C et al. Distribution, diagnosis, and treatment of pulmonary sequestration: Report of 208 cases. *J Pediatr Surg*. 2019 Jul;54(7):1286-1292.
24. Savic B, Birtel FJ, Tholen W et al. Lung sequestration: report of seven cases and review of 540 published cases. *Thorax*. 1979 Feb;34(1):96-101.
25. Wang LM, Cao JL, Hu J. Video-assisted thoracic surgery for pulmonary sequestration: a safe alternative procedure. *J Thorac Dis*. 2016 Jan;8(1):31-6.

26. Berna P, Cazes A, Bagan P et al. Intralobar sequestration in adult patients. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2011 Jun;12(6):970-2.
27. Demir OF, Hangul M, Kose M. Congenital lobar emphysema: diagnosis and treatment options. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis*. 2019 May 1;14:921-928.
28. Mukhtar S, Trovela DAV. Congenital Lobar Emphysema. 2021 Aug 11. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021 Jan-.
29. Bawazir OA. Congenital lobar emphysema: Thoracotomy versus minimally invasive surgery. *Ann Thorac Med*. 2020 Jan-Mar;15(1):21-25.
30. Chinya A, Pandey PR, Sinha SK et al. Congenital lobar emphysema: Pitfalls in diagnosis. *Lung India*. 2016 May-Jun;33(3):317-9.
31. Bıçakcıoğlu P. Konjenital lobar amfizem. *Solumum Hastalıkları*, 2013, 24(1); 36-8.
32. McAdams HP, Kirejczyk WM, Rosado-de-Christenson ML et al. Bronchogenic cyst: imaging features with clinical and histopathologic correlation. *Radiology*. 2000 Nov;217(2):441-6.
33. Hall NJ, Stanton MP. Long-term outcomes of congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg*. 2017 Oct;26(5):311-316.
34. Bicakcioglu P, Gulhan E, Findik G et al. Bronchogenic cyst with milk of calcium. *Ann Thorac Surg*. 2014 Feb;97(2):713.
35. Limaïem F, Ayadi-Kaddour A, Djilani H et al. Pulmonary and mediastinal bronchogenic cysts: a clinicopathologic study of 33 cases. *Lung*. 2008 Jan-Feb;186(1):55-61.
36. Bicakcioglu P, Gulhan E, Hazer S et al. Surgery in bronchogenic cysts: report of 33 patients. *J Ann Eu Med* 2013;1(1): 14-7.
37. Hutchison MJ, Winkler L. Bronchial Atresia. 2021 Jul 19. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021 Jan-.
38. Alamo L, Vial Y, Gengler C et al. Imaging findings of bronchial atresia in fetuses, neonates and infants. *Pediatr Radiol*. 2016 Mar;46(3):383-90.
39. Traibi A, Seguin-Givelet A, Grigoroïu M et al. Congenital bronchial atresia in adults: thoracoscopic resection. *J Vis Surg*. 2017 Nov 30;3:174.
40. Yurasakpong L, Yammine K, Limpanuparb T et al. The prevalence of the azygos lobe: A meta-analysis of 1,033,083 subjects. *Clin Anat*. 2021 Sep;34(6):872-883.
41. Biyyam DR, Chapman T, Ferguson MR et al. Congenital lung abnormalities: embryologic features, prenatal diagnosis, and postnatal radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2010 Oct;30(6):1721-38.
42. Zylak CJ, Eyler WR, Spizarny DL, Stone CH. Developmental lung anomalies in the adult: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2002 Oct;22 Spec No:S25-43.
43. Witlox RS, Lopriore E, Oepkes D. Prenatal interventions for fetal lung lesions. *Prenat Diagn*. 2011 Jul;31(7):628-36.
44. Tsao K, Albanese CT, Harrison MR. Prenatal therapy for thoracic and mediastinal lesions. *World J Surg*. 2003 Jan;27(1):77-83.
45. Adzick NS. Open fetal surgery for life-threatening fetal anomalies. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2010 Feb;15(1):1-8.c